Aus der Klinik Friedrichstadt, Berlin
(Chefarzt: Dr. med. Gillmeister)

Lungenveränderungen bei der Schaumannschen Krankheit

(Lymphogranulomatosis benigna)

Inaugural-Dissertation

zur

Erlangung der

Medizinischen Doktorwürde

an der

Friedrich-Wilhelms-Universität
zu Berlin

vorgelegt von

Georg Hochenleitter
aus Berlin

Tag der Promotion: 16. 5. 1938

Druck: Karl u. Richard Hoffmann, Charlottenburg, Schillerstr. 44.

M 99

Gedruckt mit Genehmigung
der
Medizinischen Fakultät der Universität Berlin.

Dekan: Prof. Dr. Siebeck
Referent: Prof. Dr. v. Bergmann

R. UNIV.
BIBLIOTHEEK
LEIDEN

Lungenveränderungen bei der Schaumannschen Krankheit.

Digitized by the Internet Archive
in 2026

https://archive.org/details/IA41543925_0093

Im Jahre 1914 hat der Stockholmer Dermatologe J. Schaumann eine neue „Systemerkrankung" beschrieben, welche er Lymphogranulomatosis benigna nannte. Er war in der Lage nachzuweisen, daß die bis dahin als Lupus pernio bzw. Boecksches Sarkoid bekannten Affektionen der Haut pathogenetisch eine Einheit bilden und daß nicht nur die Haut sondern auch andere Organe identische Veränderungen mit und ohne gleichzeitigem Ergriffensein der Haut aufweisen können. Er konnte ferner dartun, und hat das auch durch spätere Arbeiten bis in die neueste Zeit getan, daß der gemeinsame Ausgangspunkt für alle Veränderungen das lympho-hämatopoetische Gewebe sei. Für den Internisten sind Schaumanns Arbeiten deshalb von praktischem Interesse, da nicht zu selten gerade auch die Lungen entsprechende krankhafte Veränderungen zeigen können. Ein an unserer Klinik beobachteter einschlägiger Fall gab uns Veranlassung zu einer näheren Beschäftigung mit diesem Gegenstande.

Da die Entwicklung dieses Problems von der Dermatologie ihren Ausgang genommen hat, ist es notwendig sich zunächst mit den ursprünglich allein bekannten Hautaffektionen zu beschäftigen um daran anschließend die historische Entwicklung des Problems kurz zu verfolgen.

1889 beschrieb Besnier eine Dermatose, lokalisiert an Ohren, Nase und Wangen, vergesellschaftet mit spinaventosaartigen Auftreibungen der Finger. Im Hinblick auf diese letzteren erschien ihm die tuberkulöse Genese als fraglos. Er nannte sie Lupus pernio oder Lupus asphyxique. Der Nachweis Kochscher Bazillen war negativ.

Boeck lenkte 1899 die Aufmerksamkeit auf eine bisher nicht gekannte Hautaffektion, die er zunächst als multiples benignes Sarcoid, später als Miliarlupoid bezeichnete. Als Erscheinungsform stellte er folgende 3 Grundtypen auf:

1. eine kleinknotig disseminierte,
2. eine großknotig herdförmige,
3. eine diffus infiltrierte Form, welche später als Lupus pernio identifiziert wurde (Ziegler). Boeck bemerkte bereits daß diese Hautaffektion verhältnismäßig oft mit Ver-

größerung der Cubitaldrüsen einhergeht. Dem damaligen Stande der Forschung entsprechend vermochte er jedoch nicht, — beherrscht von dem Gedanken der bakteriogenen Entstehung — die Zusammenhänge richtig zu deuten.

Die Tuberkulinreaktion war bei beiden Affektionen auch auf hohe Dosen negativ.

Im Laufe der Zeit stellte es sich heraus, daß bei den beiden Krankheitsbildern dem Lupus pernio und dem Boeckschen Sarcoid auch an anderen Organen als der Haut krankhafte Veränderungen vorkommen können.

So beschreibt Bloch 1907 einen Fall von Lupus pernio, bei dem sich ein Milztumor fand, 1908 kann Licharew ebenfalls einen Fall beobachten, der mit Vergrößerung der Leber einhergeht.

Nachdem man einmal auf das Auftreten der Erkrankung in den verschiedenen Organen aufmerksam geworden war, nimmt es nicht Wunder, daß auch, allerdings in seltenen Fällen, Lokalisationen in der Hypophyse, im Auge und in der Parotis festgestellt wurden. Von Bloch und Bering stammen die ersten Mitteilungen über Iridocylitis. Ein neuer Beitrag aus dem Jahre 1937 zu den Augenveränderungen bei der Besnier-Boeckschen Krankheit stammt von Seefelder. Er beschreibt eine Follikelbildung und Knötchen in der Uebergangsfalte, daneben typische Haut- und Knochenveränderungen, außerdem eine ausgedehnte Beteiligung der Lungen. Der histologische Befund ist typisch, keine Bazillen, dagegen geschichtete Kalkkonkremente in den Langhans'schen Riesenzellen, die bisher nur bei der Tuberkulose bekannt sind, außerdem eine ausgedehnte Beteiligung des Lymphdrüsensystems der Lungen.

1936 veröffentlicht Waldenström einen Fall von Uveo-Parotitis und zeigt an einer Uebersicht, daß bereits an allen Organen und Organsystemen eine typische Miterkrankung beobachtet wurde. Er bezieht die Febris Uveoparotidea in das Krankheitsbild ein und erwähnt, daß eine Reihe von Fällen Mikuliczscher Krankheit und der sog. tuberkulösen Pseudoleukämie dazu gehören.

1935 berichtet Tillgren von einem Fall, der sich als Diabetes insipidus äußert und bei dem er eine Lymphogranulomatosis benigna im Sinne Schaumanns der Hypophyse findet.

Die Erkrankungen des Knochensystems wurden Gegenstand gesonderter Untersuchungen und von Fränkel als Spinaventosa multiplex adultorum bezeichnet. Eingehende Knochenuntersuchungen stammen von Jüngling, seitdem bekannt als Ostitis tuberculosa multiplex cystoides, welche der großknotigen Form des Muliarlupoids der Haut entspricht. Von ihm stammt ein positiver Tierversuch, der die tuberkulöse Natur der Erkrankung stützen soll.

Ueber die Mitbeteiligung der Lungen, die für die vorliegende Arbeit am meisten interessiert, liegen folgende Beobachtungen vor:

1914 beschreibt Schaumann ein „Lungeninfiltrat" bei Lupus pernio. Eingehende Mitteilungen über diese atypische Lungenerkrankung stammen von v. Gebsattel. Er bespricht eine indurierende Form der Lungentuberkulose und sucht den Grund der Eigentümlichkeit in der besonderen Gewebsreaktion und Immunitätslage. In dem erkrankten Organismus kommt es nach seiner Ansicht zur Auswirkung einer typischen Allergie, die sich äußert im Fehlen einer relativen Giftüberempfindlichkeit einerseits und andererseits im Fehlen der relativen Giftfestigkeit, die zum normalen Ablauf der Tuberkulose gehören. Das Ausbleiben der Giftüberempfindlichkeit wird sichtbar im Fehlen der Verkäsung. Das Ausbleiben der Giftfestigkeit in der uneingeschränkten proliferativen Komponente.

Es folgen schließlich Arbeiten, die sich mit den gesamten Organbefunden befassen, gleichzeitig diese unter einem enheitlichen Gesichtspunkt zusammenzufassen versuchen.

1913 beschreiben Bitorff und Kutznitzky eine Affektion mit diffuser Verbreitung gleichartiger Knötchen in verschiedenen Organen beim Boeckschen Sarkoid: Welche von den beiden Erkrankungen, ob die der Haut oder die der inneren Erkrankung hier als das Primäre anzusehen ist, kann ohne Sektionsbefund nicht mit Sicherheit entschieden werden. Jedoch scheint die Tatsache, daß in den mikroskopischen Schnitten Gefäßveränderungen angetroffen werden konnten, eher dafür zu sprechen, daß es sich in diesem Falle primär um eine Allgemeinerkrankung gehandelt hat. (Boeck selbst hat diese Möglichkeit schon früher, wenn auch nur zurückhaltend und vermutungsweise angedeutet). Es gelang nämlich, sowohl einen Einbruch von

Infiltrationsmassen in eine Vene, als auch perlschnurartige Auftreibungen der perivasalen Räume und deren Anfüllung mit charakteristischem Gewebe nachzuweisen, so daß der Gedanke an eine Metastasierung von typischem Gewebe in die Haut infolge Verbreitung durch das Lymph- oder Blutgefäßsystem nahelag".

Martenstein verwertet in seiner Arbeit 1924 das gesamte in der Literatur bekannte Material mit statistischen und aetiologischen Betrachtungen und kommt auf Grund eigener Beobachtungen zu folgender Ansicht: „Da es gelungen ist, im Serum der Sarkoid- und Lupusperniokranken Pro- und Antikutine nachzuweisen, also die gleichen die Tuberkulinwirkung beeinflussenden Stoffe, wie bei anerkannten Tuberkuloseformen bei Tuberkulinempfindlichen und positiv anergischen Patienten und auf Grund der positiven Tierexperimente in der Literatur, ist die Aetiologie des Sarcoid und Lupus pernio zum großen Teil als geklärt zu betrachten. Es handelt sich bei den beiden Krankheiten um besondere Formen der Reaktion auf die tuberkulöse Infektion. Besonders wichtig für das Entstehen der Reaktionsformen scheinen die eigenartigen Allergieverhältnisse zu sein, die in dem häufigen negativen Ausfall der Tuberkulinproben ihren Ausdruck finden".

1929 bringen Mylius und Schürmann pathologisch anatomische Untersuchungen an 2 Fällen von einer atypischen Tuberkulose mit der Bezeichnung: „universelle sklerosierende tuberkulöse großzellige Hyperplasie, eine besondere Form atypischer Tuberkulose". Sie führen folgendes aus: ,,der histologische Baustein ist die nicht verkäsende, zumeist in submiliaren Herden auftretende tuberkulöse Hyperplasie, mit der hyalinen Sklerosierung als der schlechthin einzigen Form regressiver Metamorphose. Dem als univ. skleros. großzell. Hyperplasie zu bezeichnenden überaus chronischen Krankheitsbild gehören an: das Boecksche benigne Hautmiliarlupoid und der Lupus pernio, die Ostitis tuberculosa multiplex cystoides Jünglings oder Spinaventosa multiplex adultorum Eugen Fränkels, eine von Walz zuerst beschriebene tumorartige nicht verkäsende indurierende Lymphdrüsentuberkulose, eine anatomisch von v. Gebsattel beschriebene indurierende Form von Lungentuberkulose, eine nicht ver-

käsende, indurierende tuberkulöse Splenomegalie (v. Gebsattel, Askanazy), eine in ihrer Gesamtheit von uns beschriebene Form von Augentuberkulose, wahrscheinlich auch noch andere Lokalisationen. Von Fällen die nahezu den ganzen Formenkreis aufweisen, bis zu den Fällen mit Erkrankungen eines oder weniger Organe oder Organsysteme gibt es alle Uebergänge. Das Krankheitsbild kann sich auf dem Boden eines banal tuberkulösen Primärkomplexes entwickeln. Für die Erforschung des ätiologischen Faktorenkomplexes dürfte der Erfassung der Kombinationsformen mit der gewöhnlichen Tuberkulose eine wesentliche Bedeutung zukommen". Hinsichtlich der Häufigkeit der Lokalisation erwähnen Mylius und Schürmann an erster Stelle die Hauterkrankung, an zweiter Stelle Veränderungen an der Lunge und an dritter Stelle das Skelett.

1932 veröffentlicht Freund Untersuchungen an zwei diesbezüglichen Fällen ohne Hauterscheinungen und schreibt von einer seltenen Form gutartiger hämatogengeneralisierter Tuberkulose mit Bevorzugung der Lungen und Lymphknoten, charakterisiert durch den negativen Ausfall der Tuberkulinreaktion und durch großzellige Epitheloidzellen-Tuberkel mit Neigung zur Sklerosierung und Fehlen von Nekrose oder Verkäsung. Erwähnt wird der Zusammenhang mit dem Boeckschen Sarcoid und dem Lupus pernio. Die Krankheit kann Jahre andauern und völlig ausheilen, vergesellschaftet sich aber oft mit gewöhnlicher Tuberkulose, wodurch die Prognose schlecht werden kann. Die bisher unbekannten Ursachen dieser tuberkulösen Krankheitsformen sind eher in der individuellen Disposition als in der Art des Virus zu suchen.

1934 hat der Straßburger Dermatologe Pautrier eine eingehende Aussprache über das ganze Gebiet auf einer Dermatologentagung durchgeführt und das Ergebnis auch seiner Bearbeitung dem einschlägigen Kapitel der Nouvelle Pratique zugrunde gelegt. Er bekannte sich zur Auffassung Schaumanns nachdem er zunächst anderer Meinung gewesen war.

1937 betrachten Rist, Blanchy und Tuchila an Hand eines Falles die Maladie de Besnier als eine Retikuloendotheliose unbekannter Aetiologie und heben die Be-

deutung der Arbeiten Schaumanns hervor, die gezeigt haben, daß alle Organbefunde Ausdruck eines einheitlichen pathologischen Prozesses sind. Die Bezeichnung Lymphogranulomatosis erscheint ihnen unglücklich gewählt. Bei ihrem angeführten Fall handelt es sich um eine Lungenerkrankung, deren Bedeutung für die Differentialdiagnose Granulie froide, Pneumokoniose silicotisch oder nicht, Morbus Hodgkin bzw. Maladie de Besnier betrachtet wird.

Im September 1937 bringen Berg und Bergstrand einen Fall als Beitrag zur Klinik und Pathologie der benignen Lymphogranulomatosis. Es handelt sich dabei um einen der wenigen Fälle, wo die Lymphogranulomatosis benigna zur selbständigen Todesursache geworden ist. Der Verlauf erstreckte sich über 11 Monate, die Temperatur war meist subfebril und zum Schluß der Erkrankung traten selten beobachtete Nervensymptome in Form von Teilnahmslosigkeit, Lethargie und Wahnideen auf. Im übrigen war die Erkrankung in Lungen, Lymphdrüsen, Milz und Knochenmark lokalisiert..

Als bester Kenner dieses Krankheitsbildes ist Schaumann anzusehen, dessen Arbeiten auch von internistischer Seite Anerkennung gefunden haben. Im Anschluß an seine Mitteilung von 1914, welche bereits in der Einleitung Erwähnung fand, hat er in den folgenden Jahren in einer Reihe von Mitteilungen, zuletzt in einer eingehenden mit 4 Fällen belegten Arbeit 1936, gründliche Untersuchungen über das Krankheitsbild, das er vom anatomisch, radiologisch, imonbiologisch, bakteriologisch und klinischen Standpunkte aus studierte, seine Theorie ausgebaut und vervollständigt. Systematische, histologische Untersuchungen der peripheren Lymphdrüsen, auch solcher Regionen, die nicht mit erkrankten Hautbezirken korrespondierten, haben ihn zu dem Schluß geführt, daß es sich um eine Affektion des lymphatischen Systems handle.

Schaumann fand das typische histologische Bild das später noch beschrieben wird, auch in Lymphdrüsen, die palpatorisch intakt erschienen. Seine Auffassung von dieser Krankheit ist die einer Systemerkrankung des lymphohämatopoetischen Apparates und alle Lokalisationen in der Haut, Tonsillen, Knochen, Lungen, Nieren, Leber Milz usw. sind von diesem Gesichtspunkt aus zu erklären, wobei es

für den einzelnen Fall als zufällig erscheinen mag, in welchem Organ sich die Krankheit manifestiert. Die Krankheit erinnert in manchen Merkmalen an die Lymphogranulomatosis maligna von Hodgkin und Paltauf und hat in manchen Fällen bereits zu Verwechslungen geführt. Die Lymphogranulomatosis benigna gehört zu den Lymphadenosen und ihr gutartiger Verlauf zeichnet ihre Sonderstellung unter den Krankheiten des blutbildenden Systems aus. Als Charakteristika bezeichnet er den histologischen Befund des epitheloid-hyperplastischen Tuberkels ohne Neigung zur Einschmelzung bzw. Verkalkung, der negative Tuberkelbazillenbefund, die Beteiligung der Lymphdrüsen, das negative immunbiologische Verhalten gegen Tuberkulin, die Monocytose im sonst nicht veränderten Blutbilde und den im allgemeinen gutartigen Verlauf der Krankheit. Als Hauterkrankungen sind folgende Dermatosen in das Krankheitsbild einzubeziehen:

1. die eigentlichen Dermatosen, darunter a) die tumorartigen in der Form des Lupus pernio und des Boeckschen Sarcoids und b) die Form einer chronischen Erythrodermie.
2. Die Begleitdermatosen, sog. Lymphadenide, die auch bei anderen Lymphadenosen auftreten können.
   a) Prurigo mit Lymphdrüsenschwellung,
   b) urticarielle Lymphadenide.

Dagegen sind von dem Krankheitsbild folgende Hautaffektionen zu trennen:

1. der Lupus follicularis von Tilbury Fox,
2. der Chilblain Lupus Hutchinsons,
3. das subcutane Sarcoid von Darier Roussy,
4. das Granuloma annulare v. Radcliffe-Crocker und Graham Little,
5. Der Lupus vulgaris und die klassischen Tuberkulide,
6. die Sarcoide syphilitischer Natur.

Schaumann kommt zusammenfassend zu folgendem Ergebnis:

1. Die Lymphogranulomatosis ist eine generalisierte Krankheit mit Prädilektion für den lympho-hämatopoetischen Apparat mit und ohne Hauterscheinungen.
2. Die Krankheit ist wahrscheinlich tuberkulöser Natur.

3. Die klinischen Symptome und anatomischen Veränderungen sind abhängig z. T. von der Natur des Agens, z. T. von der besonderen Verfassung des Kranken.

4. Die Krankheit kann in ihrem Charakter als Lymphogranulomatosis benigna letal enden, durch vorgeschrittene Zerstörung des hämapoetischen Apparates, durch ihre Lokalisation in lebenswichtigen Organen oder durch Herzschwäche, hervorgerufen durch den erhöhten Widerstand, welchen die Lungenaffektionen der Herzarbeit bieten. Die gewöhnliche Todesursache ist jedoch das Auftreten einer Tuberkulose vom klassischen Typ im Verlauf der Lymphogranulomatosis benigna.

Das pathologisch-anatomische Substrat der Erkrankung wird von allen Untersuchern einheitlich beschrieben als epitheloide hyperplastische Tuberkulose, die meist in der Form scharf begrenzter hirse- bis erbsengroßer Lymphoidfollikel erscheint, die stellenweise Langhans'sche Riesenzellen enthalten mit und ohne lymphoider Randzonen. Die Herde sind umgeben oder durchsetzt von fibrös hyalinem Gewebe und zeigen manchmal eine auffallende Neigung zur fibrösen Umwandlung, die auf eine vollständige Sklerose hinzielt. Die Infiltrate folgen oft dem Verlauf der Gefäße und weisen eine strangförmige Anordnung auf. Keine Zeichen von Einschmelzung oder Verkalkung, die einzige Einschränkung hierin stellt die bereits zitierte Beobachtung von Seefelder in einer Arbeit der jüngsten Zeit dar. Gleichzeitig wird mehrfach darauf hingewiesen, daß dieses histologische Bild durchaus kein Spezifikum der Tuberkulose ist und sich auch bei anderen granulierenden Infektionskrankheiten finden kann.

Im klinischen Verlauf der Erkrankung sind zwei verschiedene Formen zu unterscheiden. Die erste Form ist dadurch charakterisiert, daß in der Entwicklung der Schaumannschen Erkrankung eine Tuberkulose von klassischem Typus in Erscheinung tritt und schließlich für das Schicksal des Kranken entscheidend wird. Im Fortschreiten der Tuberkulose ist das Verschwinden der Schaumannschen Erkrankung beobachtet worden, indem parallel zu dem spontanen Zurückgehen der Symptome der Schaumannschen Krankheit die Symptome der Tuberkulose auftreten. Die Hautreaktion auf Tuberkulin wird positiv und die epitheloiden

Knötchen der Schaumannschen Krankheit werden ersetzt durch Bindegewebe. Der zweite Typus hat einen gutartigen Charakter und ist nicht vergesellschaftet mit Tuberkulose. Der Verlauf ist schubweise mit Fieber oder auch ganz akut mit Schüttelfrost. Die Symptome sind abhängig davon, welche Organe von dem granulomatösen Prozeß befallen sind und können also in Erscheinung treten als Hautaffektionen, Drüsengeschwülste der Körperoberflächen und der Körperhöhlen, Auftreibungen der Knochen, Infiltrate der Lungen, palpable Tumoren des Abdomen bzw. Vergrößerung der Bauchorgane usw. in Ausfallserscheinungen von Seiten der befallenen Organe, z. B. der Hypophyse, des hämatopoetischen Apparates. Die Schaumannsche Erkrankung kann auch völlig symptomlos verlaufen, viele Jahre bestanden haben und der zufällige Befund bei einer vorgenommenen Autopsie sein. Schließlich kann die Schaumannsche Krankheit einen letalen Ausgang nehmen, z. B. wie schon erwähnt, durch die fortgeschrittene Zerstörung des hämapoetischen Apparates oder durch Herzinsuffizienz, deren Ursache die ständige Belastung des rechten Herzens ist, indem der Widerstand im Lungenkreislauf durch das granulomatöse Gewebe vergrößert wird. Sehr bemerkenswert für den Formenkreis der Erkrankung ist die Immunitätslage gegen Tuberkulin. Uebereinstimmend wird allgemein der negative Ausfall der Tuberkulinprobe als typisch für die Krankheit bezeichnet und findet sich noch regelmäßiger negativ als bei völlig gesunden Menschen.

So eingehend auch die klinischen und anatomischen Erscheinungsformen der Erkrankung erkannt und beschrieben wurden, so wenig geklärt muß die Aetiologie des Leidens nach den vorliegenden Berichten angesehen werden. Von Anfang an war die tuberkulöse Genese in Betracht gezogen worden und die Diskussion über die Ansicht sehr rege. Ein sicherer und anerkannter Bazillenbefund in den untersuchten Geweben liegt nicht vor. Mylius und Schürmann schreiben dazu: „Man hat den Schwerpunkt der besonderen Konstellation teils in Besonderheiten des Virus, teils in einer besonderen Reaktionsweise des Organismus gesehen. Der Gedanke, daß hier eine besondere Virusart oder Wuchsform vorläge ist nicht so indiskutabel, wie es heute unter der Vorherrschaft immunbiologischer Betrach-

tungsweisen scheint. Gemessen an den Differenzierungsmöglichkeiten anderer Erregergruppen z. B. der Colireihe, sind unsere Methoden für die Tuberkelbazillen recht grobe. Auch die Möglichkeit, daß ein Stamm mit erblich fixierter Virulenzverminderung vorliegt, ähnlich dem B. C. G.-Stamm ist nicht abzulehnen. Gegen eine angeborene konstitutionelle Besonderheit, Neigung des Mesenchyms zu hyperplastischer Reaktion des befallenen Individuums spricht die mehrfach beobachtete Kombination mit der verkäsenden Tuberkulose.

Schaumann beobachtete in dem erkrankten Gewebe granulöse Zelleinschlüsse und es gelang ihm Kulturen aus mehreren erkrankten Lymphknoten auf eine Anzahl von besonderen Nährböden zu züchten und er erhielt 9 verschiedene Stämme pleomorpher Mikroorganismen von Diphtheroid- und Streptotrixform. Sie waren nicht säureresistent oder grampositiv. Er ist geneigt auf Grund der Agglutinationsproben und Fixationsreaktionen, die er mit solchen Kulturen durchgeführt hat, ihre pathogenetische Bedeutung für die Lymphogranulomatosis benigna anzuerkennen und erwähnt, es könne sich um eine Mutation der Tuberkelbazillen handeln, eine Ansicht, die auch über andere Infektionskrankheiten schon diskutiert wurde, so bei Lepra, progressive Paralyse, Morbus Hodgkin und rheumatische Infektionen, wo ebenfalls solche pleomorphe Organismen und ähnliche zelluläre Einschlüsse beschrieben wurden und es französischen Bakteriologen gelang, damit säurefeste Stäbchen zu züchten.

Jadassohn beobachtete Boecksche Sarcoide bei der der Lepra tuberculoides und gewissen seltenen Formen der Syphilis und denkt daran, daß es sich bei diesen Granulomen um eine unspezifische Reaktion handelt, die bei mehreren Krankheiten auftreten kann. Auch die französische Schule war der Ansicht, daß es sich bei Sarcoid und Lupus pernio nicht um eine eigene Krankheitsform handelt, sondern um ein Krankheitsbild (Syndrom), das von verschiedenen Mikroben verursacht werden kann, aber schließlich bekannte sie sich zu dem Schaumannschen Standpunkt.

In dem Bericht von Volk findet sich die Ansicht, es könne sich um einen sarcoiden, bzw. lupoid allergischen Reaktionstyp handeln, entstanden in der Mehrzahl der

Fälle durch eine stark abgeschwächte Tuberkulose, vielleicht auch einer Syphilis oder Lepra.

Es soll nun der hier beobachtete Fall folgen:

E. M., 35-jähriger Büroangestellter. Vater gesund, 65 Jahre alt, litt um 1901 zur Zeit der Geburt des Patienten an einer 2 Jahre lang fistelnden Lungeneiterung. Die Mutter war zuckerleidend, hatte eine vergrößerte Schilddrüse und ist 1935 im 64. Lebensjahr an Lungenentzündung gestorben. Von 8 Geschwistern sind die letzten 4 im ersten Lebensjahr gestorben. Der Patient war das 3. Kind seiner Eltern, von Kindheit an schwächlich, hat immer wenig gegessen, 1911 Lungenentzündung, nach 2 4 Wochen davon genesen, 1916 Erkältung und Ziegenpeter, 1918 Grippe (Kriegsepidemie), 1923 grippeartige Erkrankung, vielleicht auch Ueberarbeitung. 1930 Nervenzusammenbruch, 1931 chronisch wiederkehrende Nasenschleimhautschwellung. 1932 Nasentumoroperation, 1933 wegen nervöser Erschöpfung in ärztlicher Behandlung, aus dieser Zeit stammt die erste Röntgenaufnahme der Lungen. 1935 Rippenfellentzündung, dadurch 14 Tage arbeitsunfähig. Geschlechtskrankheit verneint.

Jetzige Beschwerden: Benommenheit im Kopf, Schwerfälligkeit, Flimmern vor den Augen, Kopfschmerzen in der Stirn, unsicheres Gefühl bei Bewegungen und beim Laufen, strangförmiges Ziehen vom Kopf bis zur Schulter, beim Sitzen im Büro kaltes Gefühl im Rücken, Kreuzschmerzen, schweres inneres Schmerzgefühl in den Unterschenkeln, Herzklopfen bis 90 und 100 Schläge pro Minute. Beklemmungszustände vom Magen ausgehend, zeitweise Uebelkeit und Brechreiz, selten Erbrechen von Speiseresten, Zuschnüren des Halses, Druck und Schmerzen im linken Oberbauch, welche die ganze linke Seite ergreifen. Nachts sind die Beschwerden größer als tagsüber. Appetit sehr schlecht, Stuhl angehalten, Schlaf unruhig. Die Beschwerden bestehen seit $^1/_4$ Jahr.

Die Veranlassung zur klinischen Aufnahme gab die Hartnäckigkeit der Beschwerden, die Erfolglosigkeit ambulanter Behandlung und eine Gewichtsabnahme von 5 Pfd. in letzter Zeit.

Die körperliche Untersuchung ergab alle Zeichen des typischen Habitus asthenicus. Bei einer Länge von 166 cm

wiegt der Kranke 56 kg. Hautfarbe ist blaß, tiefliegende umränderte Augen, Sprache dünn und ohne Betonung, Zunge feucht, Tonsillen o. B. Keine palpablen Lymphdrüsen. Ueber dem Herzen Betonung des II. Aortentones. Blutdruck 130/80 mm Hg. Puls 92 pro Minute, regelmäßig, von mittlerer Spannung und Füllung.

Elektrokardiogramm: regelmäßige Schlagfolge von 80 pro Minute. Vorhof-Kammer-Ueberleitung 0,18 Sek. Kammerkomplex 0,06 Sek. Nachschwankung 0,3 Sek. QT = 0,36 Sek., Diastole 0,26 Sek. Die S-Zacke ist in erster und zweiter Ableitung abgerundet und das ST-Stück hat in beiden Ableitungen schräg ansteigenden Verlauf. Die 3. Ableitung hat eine flache Kurve.

Bei der Auskultation der Lunge war gelegentlich Giemen über beiden Lungen zu hören. Das Atemgeräusch rauh, keine Dispnoe. Der linke Oberbauch ist etwas druckempfindlich, unterer Milzpol pagpabel.

Nervensystem: Reflexe auslösbar, Bewegungen in allen Gelenken frei, keine Atrophie. 6. Brustwirbeldarnfortsatz klopfempfindlich. Temperatur ständig unter 37°.

Urin: frei von Eiweiß, Zucker. Im mikroskopisch untersuchten Bodensatz keine Nierenelemente, keine Erythrocyten und Leucocyten. Blutsenkung nach Westergreen bei mehreren Kontrollen nicht über 5/11 mm.

Das Blut enthält bei 76 % Blutfarbstoff 4 360 000 rote Blutkörperchen im cbmm, von den 5700 Leukocyten sind 1 % Eos., 1 % Stabk., 60 % Segmentk., 22 % Lymphocyten und 16 % Monocyten.

Wiederholte Blutkontrolle ergab dasselbe Bild.

Blutaussaat steril.

Pirquet negativ.

Mendel-Mantoux: 0,1 mg negativ.

Wa.R., Kahn, Meinicke im Blutserum negativ.

Röntgenaufnahme der Brustwirbelsäule o. B.

Röntgenaufnahme beider Hände und beider Füße o. B.

Dem Magen wurden nach Boas-Ewald Probefrühstück 90 ccm entnommen, davon waren 15 ccm gut verdaute feste Bestandteile, Säurewerte 26/34.

Röntgenuntersuchung des Magens: zeigt einen deformierten Magenausgang mit kleinem Bulbusfleck, rasche Entleerung

Stuhl nach fleischfreier Ernährung: Benzidin negativ.
Bilirubin im Serum: 0,8 E.
Grundumsatz nach Knipping 114 %.
Blutzucker-Nüchternwert: 84 mg%. Keine krankhafte Abweichung der Kurve bei Glukose-Insulinbelastung.

Der auskultatorische und perkutorische Befund über den Lungen war völlig unverdächtig, umso eindrucksvoller war der massive Befund am Lungenhilus bei der Röntgendurchleuchtung.

Die Thoraxaufnahmen vom 8. 9. 1936 zeigen: Dichte außerordentlich breite Hilusschatten, die ohne scharfe Grenze in eine kleinfleckig, netzförmige Marmorierung bei-

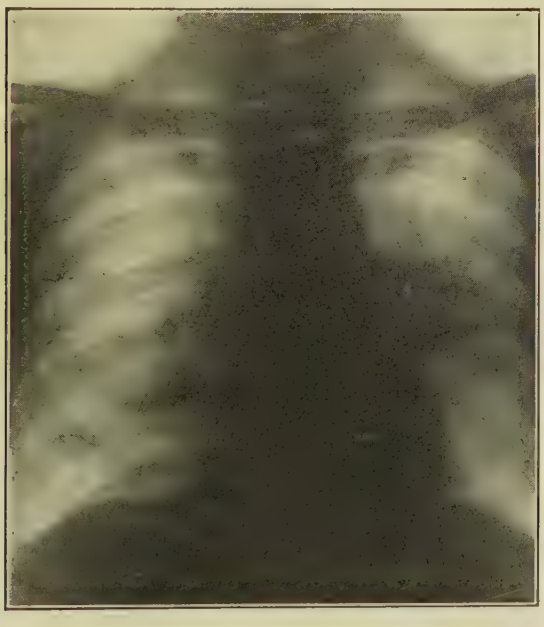

Abb. 1.

der Mittelfelder übergehen, die sich nach den lateralen Partien hin auflöst. Um den Hilus genauer zu differenzieren wurden am 17. 10. 1936 mit dem Tomograph schichtweise Aufnahmen in Serien von 6 Stück gemacht, welche folgendes Resultat ergaben: Erkrankungsprozeß beiderseits im Hilusgebiet, der auf die angrenzenden Lungenabschnitte übergreift. Der linksseitige Prozeß ist vorwiegend im dorsalen Hilusgebiet entwickelt, während der rechtsseitige die Hilusmitte und die ventralliegenden Abschnitte einnimmt.

In erster Linie ist an einen Erkrankungsprozeß der Drüsen dieser Gegend zu denken.

Die Aufnahme zeigt deutlich 14 cm von der hinteren Thoraxwand entfernt rechts oberhalb des Unterlappenbronchus einen 3markstückgroßen scharf begrenzten Drüsenschatten, der darunter sichtbare Bronchus zeigt eine wellige Begrenzung.

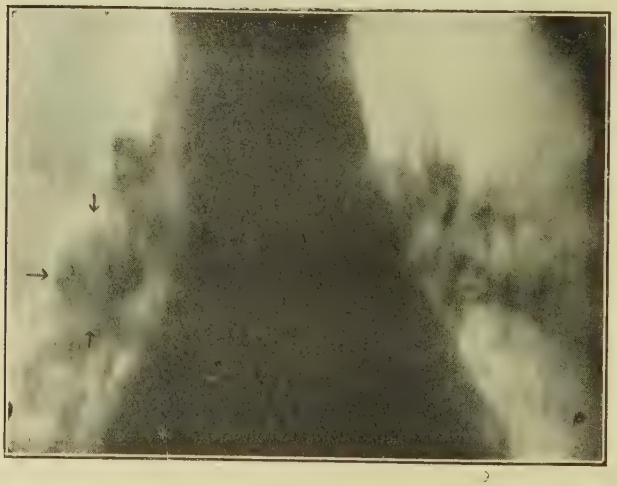

Abb. 2.

Für die Beurteilung des Falles außerordentlich wertvoll war die schon erwähnte Röntgenaufnahme aus dem Jahre 1934, die im wesentlichen den gleichen Befund bot, wie unsere Aufnahme.

Zusammenfassend ergab sich somit: Es bestehen bei dem Kranken allgemeine uncharikteristische Beschwerden, die körperliche Untersuchung hat nichts Wesentliches ergeben. Auch der physikalische Lungenbefung war unverdächtig. In auffallendem Gegensatz dazu steht der massive Befund, der bei der Röntgenuntersuchung des Thorax zu erheben war. Die Aufnahmen lassen ein weit in beide Lungenfelder hineinreichendes Infiltrat vom Hilus ausgehend erkennen, mit besonderem Befallensein der Lymphdrüsen und der interlobulären Lymphspalten. Die Lymphdrüsen erreichen die Größe eines 3-Markstücks. Die Krankheit zeigt über Jahre hindurch einen gutartigen Charakter bzw. macht überhaupt keine Erscheinungen, insbesondere fehlen dyspnoische asthmatische und bronchitische Beschwerden. Das Lungeninfiltrat weist keine Neigung zur Einschmelzung bzw. Verkalkung auf und nahm nach dem Ausfall der Röntgenkontrolluntersuchungen im Laufe von 3 Jahren nicht zu. Der Ausfall der Tuberkulinreaktion ist negativ. Es fehlen Zeichen der Entzündung in der Temperaturkurve und im Blut, wohl aber findet sich eine Vermehrung der Monocyten im Blutausstrich und eine vergrößerte Milz.

Die Röntgenaufnahmen zeigen ein Bild, wie man es beim Lungensarkom häufig zu sehen bekommt, aber es ist auch trotz der Doppelseitigkeit des Prozesses an das Bronchialkarcinom zu denken, zumal der rechte Unterlappenbronchus auf den tomographischen Aufnahmen eine wellige Begrenzung aufweist. Gegen die Annahme eines malignen Neoplasmas ist als Argument der über 3 Jahre kontrollierte gutartige klinische Verlauf die niedrige Senkungsgeschwindigkeit der roten Blutkörperchen und der negative Sputumbefund anzuführen. Gegen eine Bronchialdrüsentuberkulose spricht der negative Ausfall der Tuberkulinprobe, ebenso läßt sich die Lues pulmonum nach dem Ausfall der serologischen Reaktionen und dem Fehlen anamnestischer Angaben ausschließen. Die Lymphogranulo-

matosis maligna vom broncho-pulmonalen Typus kann auf den Röntgenthoraxaufnahmen dasselbe Bild liefern und das Blutbild muß dabei durchaus nicht pathologisch verändert sein; aber die Lymphogranulomatosis maligna nimmt über 3 Jahre hindurch keinen gutartigen Verlauf. Für das Vorliegen einer Pneumokoniose fehlt in der Anamnese jede Möglichkeit der Erwerbung, bzw. weisen die Infiltrate nicht die entsprechende Schattendichte auf. Nachdem der Kreislauf keine Zeichen von Insuffizienz aufweist, läßt sich der Stauungshilus aus den differentialdiagnostischen Erwägungen ausschließen. Ein leukämischer Prozeß wäre unschwer im Blutbild zu erfassen.

Nach diesen Erwägungen sehen wir uns bei den erhaltenen Untersuchungsergebnissen berechtigt, den vorliegenden Fall als eine Lymphogranulomatosis benigna anzusehen, nachdem wir uns vergewissert haben, daß diese Krankheit Ursache ganz umschrieben nachweisbarer Organbefunde sein kann. Unser Patient stammt mit Wahrscheinlichkeit aus einer mit Tuberkulose belasteten Familie, aber er ist als Einzelfall, der nur klinisch beobachtet werden konnte, nicht geeignet einen Hinweis oder eine Klärung in der Aetiologie dieser Krankheit zu geben. Immerhin erscheint es notwendig, das internistische Interesse auf dieses Krankheitsbild mit seiner umstrittenen Genese hinzulenken. Es gibt uns die Entwicklung der Ansichten über diesen Formenkreis Gelegenheit zu erkennen, wie manchmal die morphologische Beobachtungsweise in der Pathogenetik im Stiche lassen kann und wie gesonderte Organuntersuchung zur Aufstellung einer Menge von Krankheitsbezeichnungen führen kann. Für die innere Klinik hat die Schaumannsche Krankheit Bedeutung in der Differentialdiagnose. Die Abgrenzung der vorliegenden Hilusaffektion gegenüber einem malignen Neoplasma war trotz Anwendung des tomographischen Röntgenverfahrens nicht möglich, und den Ausschlag für die Diagnose gab der klinische Verlauf, der zufälligerweise in unserem Falle über mehrere Jahre hindurch bekannt war. Bei der mehrfach beobachteten Zunahme des Bronchialkarzinoms erscheint diese Tatsache von Wichtigkeit und es ist daran zu denken, daß manchen Fällen von Heilung bzw. gutartigem Verlauf des Bronchialkarzinoms eine Schaumannsche Krankheit zu Grunde lag. Selbstver-

ständlich kann es bei Tumoren und Infiltrationen anderer Organe zu ähnlichen Verwechslungen kommen. Die Verfolgung der Beobachtung über die Schaumannsche Krankheit dürfte geeignet sein, auch das unklare Bild der Pseudoleukämie zu klären.

Ich danke Herrn Prof. Dr. v. Bergmann für die Uebernahme des Referates meiner Arbeit, Herrn Dr. Gillmeister für die Ueberlassung des Krankheitsfalles und für die gebotene Möglichkeit der eingehenden Untersuchung und Herrn Prof. Dr. Rost für die zahlreichen wertvollen Anregungen insbesondere in dermatologischer Hinsicht.

Literatur.

Askanazy, M.: Beitrag path. Anat. 3 (1888 und *69*, 563 (1921).
Bering: Dermat. Z. *17*, 404 (1910), cit. Schürmann.
Besnier: Annales de Derm. et de Syphiligr. 333 (1889).
Bloch: Arch. f. Dermat. *119*, 133 (1914).
Boeck: Arch. f. Dermat. Festschrift f. Kaposi 1900, 153 u. 73 301 (1905).
Fränkel: Beitr. Klin. Tbk. 50. 441 (1922).
Freund: Zeitschr. f. Tbk. *64*, H. 5, 339 (1932).
v. Gebsattel: Beitr. Klin. Tbk. 43, K, (1920).
Jadasohn: Arch f. Dermat. 113, 479 (1912).
Jüngling: Bruns' Beitr. 143, 401 (1928).
Kuznitzky u. Bittorf: Münch. med. Wochschr. 1915, 1349.
Licharew: Derm. Zentralbl. 1908 (cit. Schaumann).
Martenstein: Arch. f. Dermat. 147, 70 (1924).
Mylius u. Schürmann: Zentralbl. klin. Tbk. *73* 166 (1930).
Pautrier: Nouv. Prat.. Dermat. III. 694 (Paris 1936).
Rist, Blanchy et Tuchila: Annales de Medicin 41, 3, 169 (1937).
Schaumann: Annales de Dermatologie et de Syphiligraphie. Jan. 1917 Extrait.
— Etudes bactériologiques sur le lupus pernio et les Sarcoid cutaneés, Stockholm 1917.
— Acta Darm.-Ven. 679 (1923).
— Britisch Journal of Dermatoligy and Syphilis.
— Vol. XXXVI, 515 (1924).
— Vol. XLVII, 399 (1936).
— Acta Radiologica Vol. VII. Fasc. 1—6, 35 (1926).
— Bulletin de la Société Francaise de Dermatologie et de Syphiligraphie Nr. 7 (1933) Extrait.
Nr. 9 (1933) Extrait.
Nr. 6 (1934) Extrait.
— Surle Lupus pernio Stockholm 1934.
Seefelder, R.: Ein weiterer Beitrag zu den Augenveränderungen bei der Besnier-Boeckschen Krankheit. Arch für Augenheilkunde *110*, 415 (1937).
Tillgren, J.: Britisch Journal of Dermatology and Syphilis.. Vol. XLVII. 223 (1935).
Volk: Handbuch Hut- u. Geschl.-Krankheiten. X. 1, 392.
Waldenström: Zentralbl. für die gesamte Tuberkuloseforschung *45*, H. 5/6, 249 (1936).
Walz: Verh. Dtsch. Path. Ges., 1912, 78 (cit. Mylius z. Schürmann).
Zieler: Arch. f. Dermat. 94, 99 1909 Zbl. Hautkr. 16, 168 (1925).

Lebenslauf

Am 12. Oktober 1909 bin ich als Sohn des Kreisackerbauschuldirektors Georg Hochenleitter und seiner Ehefrau Katharina in Schönbrunn bei Landshut in Niederbayern geboren. Nach der Pensionierung meines Vaters wohnten wir in Weilheim Oberbayern, wo ich die Volksschule und Realschule besuchte. Das Abitur legte ich an der Oberrealschule in Rosenheim 1928 ab und studierte anschließend Medizin. Ich besuchte die Universitäten in München, Innsbruck, Graz und Würzburg. Nach beendetem Staatsexamen in Würzburg im Februar 1934 war ich ein Jahr am Krankenhaus Robert Koch in Berlin und erhielt am 28. Februar 1935 die ärztliche Approbation. Seit März 1935 bin ich als Assistent an der Klinik des Herrn Dr. Gillmeister angestellt.

Georg Hochenleitter.